

**COVID-19 y fibrosis quística. Antecedentes y recomendaciones****COVID-19 and cystic fibrosis. Background and recommendations**Francisco Cammarata-Scalisi<sup>1,\*</sup>, Antonio Cárdenas-Tadich<sup>1</sup>, Marco Medina<sup>1</sup>, Marcia Vega<sup>1</sup>, Michele Callea<sup>2</sup>**Sr. Editor:**

La fibrosis quística es una entidad genética multisistémica, cuyo pronóstico depende del diagnóstico precoz y del manejo terapéutico interdisciplinario (1). Presenta un patrón de herencia autosómico recesivo, causado por mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) localizado en 7q31.2, que codifica a una proteína de canal iónico, con más de 2.000 mutaciones identificadas (1,2). Es el trastorno con riesgo de letalidad más común en los Estados Unidos, afectando a 1 en cada 4.000 recién nacidos aproximadamente. No obstante, en algunos países europeos presenta una incidencia mayor (1). Las estimaciones sugieren que más de 72.000 personas viven con fibrosis quística en todo el mundo (2).

En Chile, con la mezcla étnica existente, se estima una incidencia aproximada de 1 en 8.000-10.000 recién nacidos vivos, lo que significa aproximadamente entre 25-30 nuevos casos de fibrosis quística por año (3). A su vez, se encuentra cubierta por las Garantías Explícitas en Salud (número 51, específicamente), lo que permite el acceso, la calidad, la oportunidad y la protección financiera. Según los datos ofrecidos por este sistema existe una demanda estimada de 573 personas con esta entidad en el país, para el año 2017 (4).

Ante la pandemia causada por el coronavirus 2019 (COVID-19), renombrada síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2 (SARS-CoV-2, por sus siglas en inglés), los datos iniciales sugieren que se está haciendo un trabajo excepcional para evitar la infección en los individuos con fibrosis quística (5), y se requerirán otros estudios de colaboración para comprender mejor los factores que afectan la gravedad del COVID-19 en las personas con este trastorno genético (5,6).

Se han documentado al menos a diez pacientes con fibrosis quística e infección con COVID-19 en Lombardía, región de Italia, según datos recogidos a finales del mes de marzo de 2020. Igualmente, se han descrito siete casos en el Reino Unido, cinco en Francia y Alemania, cada uno, y tres en España, uno de los cuales fue trasplantado (5). El primer caso de infección ocurrió en un adulto italiano con fibrosis quística, quien presentó síntomas leves (6). Evolución similar presentaron otros pacientes adultos, quienes no exhibieron un efecto aparente en la gravedad del trastorno. No obstante, no es posible identificar con estos datos los factores protectores, como, por ejemplo, el uso de antibióticos a largo plazo, como la azitromicina. La baja frecuencia de infección puede reflejar los esfuerzos del paciente y sus familiares para minimizar los contactos (5), un aspecto importante que debe promoverse a todo nivel.

Por su parte, el primer caso pediátrico se documentó en Italia en un niño de un mes de edad, con detección positiva para fibrosis quística en la pesquisa neonatal y confirmado con estudio molecular. Presenta como antecedente familiar positivo, un primo hermano paterno afectado con la misma entidad genética. Su manejo se realiza con nebulización de solución salina, enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles, sin aislamientos de microorganismos en su último aspirado nasofaríngeo. El paciente nunca desarrolló fiebre, ni ningún otro signo de infección. El contacto fue a través de su abuelo quien presentó infección asintomática para el COVID-19 diagnosticado por PCR en tiempo real (6).

Ante la escasa evidencia disponible, sigue siendo desconocido el curso clínico benigno en la población pediátrica. Se plantea las hipótesis que esto puede deberse a la alta plasticidad de su sistema inmune, baja expresión de receptores ACE2 o la exposición de otros coronavirus que puede ser común en este período (5). Por lo tanto, se deben recopilar más datos, para caracterizar mejor el impacto del COVID-19 en los pacientes con fibrosis quística indistintamente la edad.

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Regional de Antofagasta, Chile<sup>2</sup>Unit of Dentistry, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy**ORCID:**\*<https://orcid.org/0000-0002-0193-2171>**Correspondencia a:**

Francisco Cammarata Scalisi

Dirección: Servicio de Pediatría, Hospital Regional de Antofagasta, Azapa 5935, Antofagasta, Chile +56 9 574 11721

Email: [francocammarata19@gmail.com](mailto:francocammarata19@gmail.com)**Fecha de recepción:** 30 de mayo de 2020**Fecha de aprobación:** 17 de junio de 2020

**Citar como:** Cammarata-Scalisi F, Cárdenas-Tadich A, Medina M, Vega M. COVID-19 y fibrosis quística. Antecedentes y recomendaciones. Rev. Peru. Investig. Salud. [Internet]; 4(3): 132-133. Available from: <http://revistas.unheval.edu.pe/index.php/repis/article/view/736>

2616-6097/©2020. Revista Peruana de Investigación en Salud. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC-BY (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0>). Permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato. Usted debe dar crédito de manera adecuada, brindar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios.



Ante esto, las organizaciones y los diferentes grupos de registros de pacientes han establecido un sistema de notificaciones, que contribuyen a un conjunto de datos de forma uniforme y a nivel internacional, para identificar mejor los factores que predicen la gravedad del COVID-19. Estos datos serán monitoreados cuidadosamente para informar las estrategias de manejo y proporcionar consejos para los pacientes y sus familias (5).

## Recomendaciones

Como ya se hizo referencia, se debe realizar aislamiento del paciente y su familia (5,6), así como reforzar las medidas preventivas, como el uso de las mascarillas faciales y un adecuado lavado de las manos. La suspensión de las citas clínicas de rutina en el hospital es conveniente, así como la realización de nebulizaciones, pruebas de función respiratoria y broncoscopias para evitar el contagio en los centros de salud. Se puede recurrir para ello a la telemedicina, e igualmente a través de este medio se puede brindar apoyo psicológico. Estas medidas fueron adoptadas por el Centro de Fibrosis Quística en Milán, y seguidas en toda Europa. Los pacientes y sus familiares deben recibir las herramientas necesarias en el autocontrol durante este período, que incluyen la transmisión de los resultados a los médicos de la saturación de oxígeno, espirometría y capacidad de realizar el cultivo respiratorio en el hogar y enviarlo al laboratorio de forma segura. Además, es prioridad garantizar la entrega de medicamentos y alimentos a las personas aisladas y sus familiares, mientras dure la pandemia (5).

Por su parte, las visitas domiciliarias por los profesionales de la salud pueden representar un riesgo de transmisión, por lo que las clínicas virtuales deben proporcionar el asesoramiento sobre todos los aspectos de la atención (5). Estas deben incluir las nociones básicas de la kinesiterapia respiratoria, realización adecuada de las nebulizaciones, limpieza de las vías respiratorias y el mantenimiento del ejercicio. En caso de que un familiar deba salir del hogar, bien sea por trabajo o por otra causa estrictamente necesaria, se deben brindar las medidas de higiene necesarias para evitar la transmisión del virus.

Finalmente, preocupa la interrupción del control adecuado en los centros asistenciales de los pacientes, así como, el desarrollo de nuevas terapias al no poder iniciar los ensayos clínicos (5). Aunque algunas naciones Latinoamericanas están realizando actividades similares de protección, acciones como las emprendidas en Europa pueden replicarse en la región y en caso de obtener resultados poder compararlos y establecer conclusiones propias según las características de la población.

In memoriam de la Profesora Nancy Freitez de Sardi, quien fuese Profesora Titular de la Cátedra de Salud Pública del Departamento de Medicina Preventiva y Social, Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes en Mérida, Venezuela. Maestra y amiga, académica y ecologista quien dejó un legado en sus estudiantes, en la ciudad de las nieves eternas y en el país.

## Referencias Bibliográficas

1. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: Consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr* 2017; 181S: S4-15.e1.
2. Bareil C, Bergougnoux A. CFTR gene variants, epidemiology and molecular pathology. *Arch Pediatr* 2020; 27 Suppl 1: eS8-12.
3. Orientaciones técnicas para la atención integral de fibrosis quística. 2019. Segunda Edición. Grupo Técnico, Programa de Fibrosis Quística Departamento Procesos Clínicos Integrados Subsecretaría de Redes Asistenciales Ministerio de Salud.
4. Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible. Condición de Salud: Fibrosis Quística. 2017. [https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/fibrosis\\_quistica-OK.pdf](https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/fibrosis_quistica-OK.pdf). mong children of Wensho district, southern Ethiopia. *BMC Infect Dis*. 2018; 18(1):456.
5. Colombo C, Burgel PR, Gartner S, van Koningsbruggen-Rietschel S, Naehrlich L, Sermet-Guadeus I, et al. Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med* 2020; S2213-2600(20)30177-6.
6. Poli P, Timpano S, Goffredo M, Padoan R, Badolato R. Asymptomatic case of COVID-19 in an infant with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2020; S1569-1993(20)30096-5.